Ueber angeborene Spaltbildung an Fuß und Hand
(bei einem Individuum)

Auszug

aus der

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Franz Linden

Angenommen von der medizinischen Fakultät Marburg am 19. Juli 1920.
Referent: Prof. Dr. med. Läwen.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

MARBURG
Buchdruckerei von Joh. Hamel
1920

Unsere Kenntnis der angeborenen Mißbildungen der Extremitäten hat nach der Entdeckung der Röntgenstrahlen große Fortschritte gemacht. Früher litten die Beschreibungen einschlägiger Fälle an dem empfindlichen Mangel, daß sie uns über die tiefer liegenden Teile, namentlich über die Knochenverhältnisse, fast ganz im unklaren ließen und so dazu führten Vermutungen nachzugehen, denen die tatsächlichen Verhältnisse nicht entsprachen. So sind heute die Beschreibungen von angeborenen Extremitätenmißbildungen recht zahlreich. Immerhin kann man sagen, daß die angeborene Spaltbildung an Hand und Fuß zu den selteneren Mißbildungen gehört. Die auftretenden Mißbildungen dieser Art zeigen sowohl bei den einzelnen Individuen als auch — wenn mehrere Extremitäten befallen sind — an den verschiedenen Gliedern stets ungleichartig große Variationen.

In dem uns vorliegenden Fall handelt es sich um ein 6 ½ jähriges Mädchen. Angeblich hat die Mutter ähnliche Mißbildungen wie das Kind gehabt. Beide Hände sowohl wie die Füße zeigen Spaltbildungen. An der rechten Hand besteht an Stelle des Mittelfingers ein Spalt, der bis an die Köpfchen der Metacarpi reicht. An Stelle des 4. Fingers findet sich nur ein kurzer, nagelloser Stummel, der mit dem fünften Finger verwachsen ist.

Die linke Hand zeigt drei Fingeranlagen: Daumen, fünfter Finger und ein Fingerudiment. Dazwischen bestehen tiefe bis an die Metacarpiköpfchen reichende, beim Spreizen fast gleichweite Spalten. Der fünfte Finger beider Hände ist übernormal kräftig entwickelt.

Das Röntgenbild zeigt beiderseits eine Synostosis capitato-hamata, die auch bei ganz gesunden Händen vorkommt. Wie Joachimsthal (Atlas d. norm. u. path. Anatomie in typ. Röntgenbd.) berichtet, fand Pfitzner sie bei 3 unter

1333 Händen. Links hat weiterhin eine Verschmelzung des Metacarpus I mit dem mangelhaft angelegten Metacarpus II stattgefunden, es ist noch ein schmaler Spalt zu erkennen und die Achse dieser Knochenkernmasse ist mit dem distalen Ende ulnarwärts verschoben, was auf eine Anlagerung hindeutet. Die Achse der Knochenkerne des Endgliedes liegt nicht in der Verlängerung der Achse der Phalanx I, sondern ist radialwärts um einen Winkel von 45° geneigt. Es sieht aus, als ob das Endglied einem Hindernis ausgewichen sei oder durch irgendeine Gewalt aus der Richtung gedrängt sei.

Beide Füße zeigen ebenfalls Spaltbildungen. Es ist beiderseits nur die große und die kleine Zehe vorhanden. Die Spaltbildung geht bis tief in den Matatarsus. Die fünfte Zehe ist beiderselts stark nach dem Spalt hin verkrümmt.

Das Röntgenbild zeigt rechts eine Synostose zwischen Calcanens, Os cuboideum, Os cuneiforme III und Metatarsus V. Der Diaphysenkern des Metatarsus I ist sehr breit und zeigt am proximalen Ende fibularwärts eine spitzwinkelige Prominenz. Anscheinend haben sich hier Teile des Metatarsus II angelehnt. An Stelle des Metatarsus II und III sind nur zwei kleine Kerne zu erkennen.

Im Röntgenbild des linken Fußes erkennt man die Verwachsung des Metatarsus II mit Metatarsus I am distalen Ende. Die Kerne der distalen Epiphysen sind vereinigt. Weiterhin ist ein Knochenkern von der Größe einer Erbse zu erkennen, wahrscheinlich ein Rudiment des Metatarsus IV während Metatarsus III fehlt.

Fassen wir zusammen, so fehlen nach den Röntgenbildern: Am rechten Fuß Metatarsus II, III, IV und die 2., 3., 4. Zehe. Am linken Fuß Metatarsus III, IV und die 2., 3. und 4. Zehe. An der rechten Hand Metacarpus III, der zugehörige 3. Finger, die beiden letzten Glieder des Zeigefingers. An der linken Hand ein Metacarpus, zwei Finger, das Endglied und das halbe Mittelglied des Mittelfingers.

Es erhebt sich die Frage, wie kommen diese Mißbildungen zustande, welche aetiologischen Momente sind

dabei wirksam? Es ist manche interessante Erklärung speziell für das Zustandekommen der Spaltbildung an Fuß und Hand gegeben worden. Unter Zugrundelegung der in der Literatur erwähnten Ansichten und Erwägungen können wir folgendes Causalitätschema aufstellen:

A) Exogene Ursachen
  1. Verletzung infolge amniotischer Stränge (Simonartsche Bänder).
  2. Hemmungen
    a) durch fehlerhafte Amnionanlage (Enge, Falten).
    b) durch Fruchtwassermangel,
    c) infolge krankhafter Veränderung des Uterus.

B. Endogene Ursachen:
  1. Fehlerhafte Keimanlage auf Grund von
    a) Vererbung erworbener Eigenschaften,
    b) direkter Vererbung der eigentlichen Mißbildung,
    c) Atavimus,
    d) Reduktion von Strahlenanlagen.
  2. Das sogenannte „Versehen".

Was nun die aetiologische Unterordnung unseres Falles betrifft, so möchten wir als erstes hervorspringendes Moment die erwähnte Vererbung von seiten der Mutter festhalten. Unbekannt ist uns, wie weit und in welcher Art die Mißbildung in der Ascendenz heraufreicht. Unbekannt ist auch, ob noch andere etwa vorhandene Geschwister diese Mißbildungen zeigen. Es scheint uns aber unwahrscheinlich, daß wir es hier mit einer direkten Vererbung der Mißbildung rein endogener Art zu tun haben, wobei wir endweder mit Kümmel (die Mißbildungen d. Extremitäten d. Defekt, Verwachsung und Ueberzahl, (Bibl. Medic. Sttgt. 95.) „die primäre Mißbildung beim Stammvater als einmal von außen her entstanden" oder eine primäre endogene Störung anzunehmen und aufzusuchen hätten.

Für die Beurteilung, ob Mißbildungen amniogenen also exogenen Ursprungs sind, fordert Schwalbe (Morphologie d. Mißbildung.), daß 1. Amnionreste noch nachweis-

bar sind, 2. dieselben auch tatsächlich an der Stelle der Mißbildungen haften und 3. diese Amnionreste bezw. die sonstige Beschaffenheit des Amnion die Art der Mißbildung ungezwungen erklären können. Letzteres entzieht sich für unsern Fall per se heute unserer Beobachtung und Beurteilung. Die Extremitäten des Kindes zeigen aber auch keine amniotischen Reste oder Narben uud Schnürfurchen, die den amniogenen Ursprung der Mißbildung erklären. Und doch scheint uns eine amniogene Ursache vorzuliegen.

Kümmel (s. o.) erklärt die Entstehung der Spaltbildung an den Extremitäten so, daß Amnionfalten die Extremitätenanlage treffen. Es bilden sich Adhaesionen oder die Falte trifft einen Zwischenraum zwischen den Fingeranlagen. Der Zwischenraum wird durch den Druck und Zug des Amnions vertieft und vergrößert. Die benachbarten Fingeranlagen werden seitlich verdrängt. Es kommt zu Syndaktylien, der zunächst betroffene Finger geht zu Grunde oder wird infolge der Adhaesionen aus der Handanlage herausgerissen. Wenden wir diese Erklärung auf unsern Fall an, und betrachten wir im Röntgenbild den knöchernen Aufbau der Hände und Füße, so scheint uns diese Deutung tatsächlich für den vorliegenden Fall die gegebene.

Wir sind durch das Röntgenbild zur Deutung einer an sich zunächst aetiologisch nicht eindeutigen Mißbildung als amniogen gekommen. Wir können den oben angeführten von Schwalbe aufgestellten 3 Grundsätzen für die Beurteilung, ob Mißbildungen amniogenen Ursprungs sind oder nicht, als vierten Grundsatz hinzufügen, daß beim Fehlen eindeutiger äußerer Beweise die Beschaffenheit und die Art des knöchernen Baues der mißbildeten Extremität im Röntgenbild die amniogene Aetiologie (Verdrängungen, Abreißen, Hemmungen) zeigen können.